

CASO CLÍNICO

Bebé colodión

*Collodion baby*Arturo G. Estrada-López¹, Gloria A. García-Miranda³, Dulce M. Meza-Zamora²

Resumen

Introducción. La ictiosis es una entidad clínica poco frecuente a nivel mundial (1:300,000 nacimientos). Sus formas clínicas en el neonato son *bebé colodión* y su manifestación más severa, *feto arlequín* o queratoma maligno.

Clínicamente, la ictiosis se caracteriza principalmente por piel gruesa, dura y con hendiduras profundas. Las fisuras más prominentes se localizan sobre las áreas de flexión. Además, se observa ectropión en ambos ojos, deformidades en orejas y nariz; los labios se evierten provocando la apariencia de boca de pez.

Caso clínico. Se reporta el caso de un bebé colodión, que por su vulnerabilidad tegumentaria se mantuvo bajo aislamiento estricto para evitar infecciones; sin embargo, hubo necesidad de aplicar antibiótico por secreción ocular purulenta causada por *Staphylococcus aureus* coagulasa negativa. El paciente evolucionó aceptablemente.

Conclusiones. El bebé colodión ha disminuido su mortalidad gracias al cuidado multidisciplinario, por lo que su identificación y manejo deben ser oportunos.

Palabras clave: bebé colodión, feto arlequín, queratoma maligno, ictiosis autosómica recesiva.

Abstract

Background. Ichthyosis is an infrequent clinical entity worldwide (1:300 000 births). When diagnosed in a newborn, we can identify two forms: collodion baby and its most severe form, harlequin fetus or malignant keratoma. In both cases, clinical manifestations are thick and hard skin with deep splits. The splits are more prominent in flexion areas. Moreover, we can observe ectropion in both eyes and deformities in the ears and nose, as well as inverted lips that resemble the mouth of a fish, among others signs.

Case report. We report a case of a collodion baby who was kept in strict isolation to avoid any infection. However, due to purulent ocular secretions due to coagulase-negative *Staphylococcus aureus*, antibiotic treatment was indicated. The evolution of the patient was favorable.

Conclusions. Mortality of the collodion baby has decreased as a result of multidisciplinary care and opportune diagnosis and management.

Key words: collodion baby, harlequin fetus, malignant keratoma, autosomal recessive ichthyosis.

www.medigraphic.org.mx

¹ Médico adscrito; ² Médico residente, Servicio de Neonatología, Hospital General de Tlalnepantla, Edo. de México; ³ Profesor asociado, Facultad de Estudios Superiores (FES) Iztacala, UNAM, México D.F., México.

Fecha de recepción: 17-09-08

Fecha de aceptación: 03-02-09

Introducción

La primera descripción clínica de la membrana colodión (Pérez, 1880) sigue siendo válida, aún en nuestros días: "la piel del bebé es remplazada por una sustancia cornificada de textura uniforme, lo cual da una apariencia de barnizada en todo el cuerpo".¹ No obstante, una descripción no médica que logra transmitir la gravedad de la ictiosis congénita, fue encontrada por Waring en 1932, en un diario guardado por el reverendo Oliver Hart, pastor en la iglesia Bautista en Charleston, Carolina del Sur, en 1896. El prólogo dice: "un jueves, abril 5 de 1750, fui a ver la condición más deplorable de un niño que había nacido la noche anterior de Mary Evans, en Chastown. Fue una sorpresa para los que lo tenían y escasamente sabían como describirlo. La piel era seca y dura y parecía estar agrietada en muchos lugares, en algunas partes asemejaba las escamas de un pescado. La boca era grande y abierta. No tenía nariz externa, pero dos agujeros estaban donde la nariz debía estar. Los ojos parecían como dos masas de sangre coagulada, salidos y aproximadamente más grandes que un "plomo", con aspecto cadavérico. No tenía oídos externos pero presentaba agujeros donde los oídos debían de estar. Las manos y los pies parecían estar hinchados, estaban flexionados y se sentían completamente duros. La parte posterior de la cabeza estaba más abierta. Hacía una extraña clase de sonido muy extraño que no puede ser descrito. Vivió, aproximadamente, de ocho a cuarenta horas, y estaba con vida cuando yo lo vi" (Waring JL, 1932; citado en Cortina y cols., 1975).² Desde la introducción del término bebé colodión, se han reportado aproximadamente 270 casos en las citas médicas.

En el bebé colodión, el dato clínico de mayor importancia es la presencia de *genodermatosis ictiosiforme* diseminada o generalizada; se caracteriza por piel seca, descamación, eritrodermia e hiperqueratosis generalizada que recuerdan las escamas de un pez, por lo que este tipo de dermatosis se conocen también con el nombre genérico de *ictiosis*.³⁻⁵ Cuando el neonato presenta, además,

membrana colodión, ocurre que la tensión que ésta ejerce distorsiona las características del rostro y dedos; raramente, la muda de la membrana da como resultado un tegumento normal, ya que el desprendimiento trae como resultado un eritema de intensidad variable.⁶

Los tipos clínicos de ictiosis dependen del modo de herencia, los datos clínicos y anatomopatológicos.^{2,4} Las ictiosis se clasifican en tres grupos: 1) ictiosis verdaderas, 2) estados ictiosiformes e 3) hiperqueratosis epidermolíticas; de cada uno de los grupos existen varios subtipos. Dentro de las ictiosis verdaderas se encuentran tres grupos, la *ictiosis autosómica dominante* (ictiosis vulgar, ictiosis simple, enfermedad de la piel de pescado), *ictiosis recesiva ligada a X* (ictiosis nigricans, ictiosis del varón, saurodermia) e *ictiosis autosómica recesiva* (ictiosis laminar, eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollar).⁷ En 1986, Larregue (citado por Van Gysel y cols., 2002)⁴ estudió a niños con ictiosis y observó 11% de mortalidad y una frecuencia de complicaciones neonatales del 45%. La mayoría de estos niños, que nacieron como bebé colodión, desarrollaron posteriormente ictiosis de manera eventual; un resultado importante de esta serie es que se informa de la frecuencia por subtipos clínicos: *ictiosis eritrodérmica congénita*, 48%; *ictiosis lamelar*, 12% e *ictiosis vulgaris dominante* en 10% de los pacientes. En el 10% de los casos, la piel eventualmente se desarrolló como normal.

El mismo autor reportó, años más tarde, una proporción semejante: *ictiosis lamelar autosómica recesiva eritrodérmica* en 43% de los casos, ictiosis lamelar autosómica recesiva no eritrodérmica en 19%, otras formas en 12% y piel normal en 25% de los casos.⁴

Los estados ictiosiformes se reconocen en los síndromes de Sjogren-Larsson, Conradi-Hunermann, Rudd, Comel, Tay, Refsum, Netherton, Kid y Bid, así como en las eritroqueratodermias *variabilis* de Méndez da Costa y *simétrica progresiva*. También en otros estados adquiridos: linfoma, lepra, desnutrición y por medicamentos.⁷

La ictiosis neonatal en su forma más grave, se reconoce como *ictiosis arlequín*, *feto arlequín* o *queratoma maligno*. La ictiosis arlequín también es un desorden de la queratinización, extremadamente raro, con rasgos hereditarios de autosomía recesiva. La piel del bebé afectado es marcadamente espesa, dura (acartonada) y con hendiduras profundas, que corren tanto transversalmente como verticalmente. Las manos y los pies son isquémicos, duros y, en apariencia, con mal desarrollo de la zona digital distal. La mayoría de los bebés son prematuros, entre 32 y 36 semanas de gestación; las complicaciones incluyen sepsis, gangrena distal y dificultad a la alimentación y a la respiración. La neumonía por aspiración de células escamosas en el líquido amniótico es una complicación potencial.⁶

Se reconoce al gen ABCA 12 (Adenosin Triphosphate Binding Cassete A 12), ubicado en el cromosoma 2q33-q35, como el causante de la ictiosis lamelar; y a las mutaciones de este gen como responsables de la ictiosis arlequín.⁸

La frecuencia del bebé colodión es muy baja. Se estima que existen 1:300,000 casos de recién nacidos en el mundo.^{3,5,9} En México, existen algunos casos de ictiosis, aunque no se informan como bebé colodión. En una investigación realizada en el entonces *Instituto Mexicano de Atención a la Niñez (IMAN)*, actualmente *Instituto Nacional de Pediatría (INP)*, que es un hospital de concentración, se estimó una proporción de un caso por cada 3250 pacientes.¹⁰ Corona-Rivera, a su vez, reportó un caso de ictiosis vulgar congénita en 1995; sin embargo, el caso se relacionó más con la presencia de trisomía 18 y poco se comentó de la ictiosis; además, no se reportaron características de bebé colodión.¹¹ Siendo el bebé colodión un subtipo de la ictiosis, su frecuencia es aún más baja que ésta; los únicos casos mexicanos encontrados en la literatura son los presentados por Rodríguez y cols., que informaron de cuatro pacientes en el sur de Veracruz, aunque se presentaron haciendo alusión a ictiosis autosómica recesiva.³ El caso que aquí se presenta correspon-

de al primer registro de bebé colodión del *Hospital General de Tlalnepantla "Valle Ceylán"* en 35 años de existencia, y tal vez sea el primer caso publicado en México ya que, en la revisión de 57 años del *Boletín Médico del Hospital Infantil de México (1947-2007)* y de 27 años del *Acta Pediátrica de México (1980-2007)*, además de las búsquedas en las bases de datos en Medigraphic, LILACS y Artemisa, no se encontraron reportes.

Caso clínico

Paciente femenino, producto único de padres de 19 años de edad; la madre tuvo control prenatal a partir del primer trimestre de embarazo con un total de ocho consultas; durante el tercer mes presentó amenaza de aborto, desarrolló cervicovaginitis en el sexto mes y presentó ruptura prematura de membranas 18 hs antes del nacimiento; para entonces contaba con 38 semanas de gestación por FUM. Se ingresó para evolución de parto, terminando en eutocia vaginal. El neonato fue producto de la gesta 2, para 2, lloró y respiró al nacimiento, se le otorgó Apgar de 7-8, pesó al nacimiento 2725 g y mostró Silverman Anderson 0. En la primera exploración física se encontró a la paciente con una capa blanquecina dura que envolvía todo el cuerpo, edema generalizado, párpados con ectropión, así como secreción ocular abundante tipo hialina. Los pabellones auriculares tenían apariencia dismorfa por la capa queratósica que retraía a los mismos (Figura 1), labios con eclabium (Figura 2), el cuello y tronco presentaban lesiones en piel con apariencia de fisuras (Figuras 3 y 4). La fontanela anterior sin compromiso, campos pulmonares con adecuada entrada y salida de aire sin datos de estertores o sibilancias, ruidos cardiacos rítmicos y de buena intensidad sin fenómenos agregados, el abdomen se apreciaba distendido a expensas de hepatomegalia de 5 cm por debajo del reborde costal, genitales acordes a edad y sexo, Capurro de 34 semanas de gestación y extremidades



Figura 1. Incluye grandes áreas de descamación en piel cabelluda, así como orejas aplanadas y aumentadas de volumen.



Figura 3. Paciente a las 48 horas. Se aprecia un ectropión severo por efecto de la disminución de la humedad de los tegumentos.



Figura 2. Bebé colodión al momento del nacimiento. Se observan datos de ectropión, eclabium y membrana colodión.



Figura 4. Bebé colodión a las 96 horas de nacimiento. Obsérvese la presencia de fisuras y hendiduras en la piel, así como la descamación en grandes capas.

íntegras y simétricas, aunque endurecidas y con mal desarrollo distal y digital (Figura 5).

El paciente se ingresa al servicio de cuidados intensivos neonatales en área de aislados, donde se realizan diversos estudios de laboratorio con la finalidad de descartar proceso infeccioso congénito por el antecedente de la hepatome-

galia. Se solicitó prueba de TORCH, la cual fue negativa; se realizaron cultivos de sangre, heces, orina, secreciones ocular y umbilical y de líquido cefalorraquídeo, que no presentaron desarrollo bacteriano; además, el estudio citológico de líquido cefalorraquídeo resultó normal. También se realizó biometría hemática en la que se reportaron 25,200 leucocitos, 19,900 neutrófilos, 2,330 linfocitos, 1,008 bandas; de acuerdo a estos resultados se decidió iniciar esquema de antibiótico en base a dicloxacilina y amikacina y

se cubrieron las lesiones cutáneas en hendidura con mupirocina en crema. El neonato presentó, posteriormente, secreción ocular purulenta en ambos ojos, por lo que se realizó nuevamente cultivo de secreción, aislándose *Staphylococcus aureus* coagulasa negativa; los resultados del antibiograma fundamentaron la adición al esquema antibiótico de cloranfenicol oftálmico.

Ante la sospecha de ictiosis, se realizó interconsulta por el Servicio de Dermatología, confirmando el diagnóstico. Se agregó al manejo linimento oleocalcáreo. También se incrementó el aporte de líquidos por las pérdidas insensibles aumentadas y se manejó con técnica estéril. Además, se tomó biopsia en tres sacabocados y se envió al Servicio de Patología que reportó resultado normal; esto debido a que la muestra se tomó en etapa de descamación (Figura 6).

Para completar el estudio, se envió a familiares a asesoría genética y determinación de cariotipo; sin embargo, los padres no acudieron, por lo que no se contó con dicho estudio.

Después de 18 días de nacimiento se decide el egreso del paciente por mejoría en su estado general y con seguimiento en la consulta externa (Figura 7).

Discusión

El bebé colodión es similar a un prematuro extremo en términos de la barrera epidérmica, debido a las altas pérdidas de líquido transcutáneo, el riesgo de deshidratación e hiponatremia, y las infecciones cutáneas (Gram positivos y *Candida* spp); sin embargo, su gravedad aumenta por mecanismos compresivos, sobre todo en regiones distales de extremidades, y por neumonía secundaria a la aspiración de material descamado en el líquido amniótico^{3,4,12} y a otras deficiencias genéticas y fisiológicas; así que su manejo reflejará su pronóstico.

En el estudio de Van Gysel y cols., los bebés recibieron tratamiento a base de emolientes (petrolato, lanolina y cetomacrogolis) como profilaxis tópica; a pesar de esto se reportaron dos infecciones sistémicas.⁴ El paciente aquí estudiado recibió lubricante cutáneo, en las fisuras se aplicó mupirocina como profilaxis y no presentó complicación infecciosa en este órgano. Sin embargo, presentó infección en ojos por *S. aureus* coagulasa negativa; este dato clínico, asociado a la presencia de bandemia, determinó que se cubriera con doble esquema de antibiótico sistémico, además del tratamiento tópico ocular sin necesidad de ampliarlo.



Figura 5. Fisuras prominentes en zonas de flexión en extremidades, con mal desarrollo de zona digital distal y engrosamiento de los dedos.



Figura 6. Descamación en grandes capas.

Taïbeb comenta, en su estudio, que una de las decisiones más importantes es la colocación de los bebés en incubadoras con humidificadores que oscilen de 90 a 100%;¹³ en este caso, se realizaron acciones semejantes para evitar riesgos de colonización epidérmica, manteniendo al paciente en aislamiento por contacto; la incubadora siempre mantuvo humedad por arriba del 50%, sin presentarse complicaciones durante su estancia.

En el caso aquí informado, el desprendimiento de la membrana colodión sucedió aproximadamente al 5° día de nacimiento, por lo que no hubo necesidad de emplear agentes queratolíticos, como los retinoides que se emplean cuando la membrana colodión se retrasa mucho en caer. La sedación con opioides puede ser considerada en caso de que el paciente presente mucho dolor, sin embargo, los riesgos de teratogenicidad y toxicidad son altos.⁶ Se han sugerido otros tratamientos tópicos menos agresivos y con poca posibilidad de



Figura 7. Bebé colodión a los 15 días posteriores a su ingreso a la UCIN y al tratamiento.

toxicidad, como lo refieren Ümit y cols., para la N-acetilcisteína, aunque el tratamiento es controversial ya que no existe suficiente evidencia para recomendarlo.¹⁴

Al caer la membrana colodión, se realizó biopsia de piel que se reportó como normal. Como se comentó previamente, la evolución reportada en algunos estudios, comprende diversos tipos de ictiosis: ictiosis eritrodérmica congénita 43%, ictiosis laminar 19%, ictiosis vulgaris dominante 12% y piel normal, como es nuestro caso, en 25%. Sin embargo, continúa en vigilancia con la finalidad de observar cambios en su estado clínico.

Los niños que logran sobrevivir a la genodermatosis ictiósica requieren de diversos tratamientos y cuidados paliativos, por lo que es nuestra obligación enviar a los pacientes para su tipificación e identificación oportuna, así como dar seguimiento estricto y solicitar soporte genético. La evolución que presentó este paciente fue satisfactoria y similar a la que comentan los diferentes autores. Se sugiere se dé seguimiento de este tipo de casos para futuras publicaciones.

Como parte del tratamiento multidisciplinario, los niños necesitan apoyo psicológico al ir creciendo para que acepten su enfermedad. También se necesita reeducar a su entorno social más allegado para que estos niños puedan realizar sus actividades normales.² En conclusión y dado que esta patología es una entidad de presentación muy rara, es indispensable tener información muy clara y precisa de los pasos a seguir y de las complicaciones que pueden presentarse.

A pesar de su larga vida, en el *Hospital General de Tlalnepantla* no se habían registrado antecedentes de algún paciente con características semejantes a la del caso presentado; incluso, la

revisión de la literatura no ofrece mucha información al respecto, por lo que es importante que se comparta este tipo de experiencias. Esta paciente continúa, hasta el momento de la redacción de este artículo, bajo vigilancia y con manejo multidisciplinario e interinstitucional.

Agradecimientos

Al Biol. Adrián Elier Maldonado Hernández por el trabajo de edición de las imágenes.

Autor de correspondencia: Dr. Arturo G. Estrada López
Correo electrónico: centinelaursus@yahoo.com.mx

Referencias

1. Cortina WJ, Cruz MJ, Villalobos OA, Espinoza MA. Ictiosis congénita (feto arlequín). *Bol Med Hosp Infan Mex* 1975;32:699-702.
2. O'Connell JP. A collodion baby. *Proc R Soc Med* 1977;70:212-213.
3. Rodríguez GR, Belman PR, Dander AH, Cruz MW. Ictiosis autosómica recesiva: informe de 4 casos del sur de Veracruz. *Bol Med Hosp Infan Mex* 2002;59:372-378.
4. Van Gysel D, Lijnen RLP, Moekti SS, de Laat PCJ, Oranjet AP. Collodion baby: a follow-up study of 17 cases. *J Eur Acad Derm Venereol* 2003;16:472-475.
5. Monteagudo GL, Aleman PN, Navarro RM. Ictiosis lamelar. Presentación de un paciente. *Medicentro* 2005;9:2-4.
6. Conlon JD, Drolet BA. Skin lesion in the neonate. *Pediatr Clin North Am* 2004;51:863-888.
7. Arenas R. *Dermatología. Atlas, Diagnóstico y Tratamiento*. México: Editorial McGraw-Hill, Interamericana; 1996. p. 225-230.
8. Akiyama M. Pathomechanisms of harlequin ichthyosis and ABCA transporters in human diseases. *Arch Dermatol* 2006;142:914-918.
9. Zapalowicz K, Wygledowska G, Roszkowski T, Bednarowska A. Harlequin ichthyosis: difficulties in prenatal diagnosis. *J Appl Genet* 2006;47:195-197.
10. Ruiz MR, Tamayo L, Carnevale A, López A, Peña L. Ictiosis laminar, espasticidad y retraso mental (síndrome de Sjogren-Larson). *Rev Invest Clin* 1974;26:63-75.
11. Corona-Rivera JR, Ramírez-Valdivia JM, Guillén-Gutiérrez TH, Velasco-Pérez R, Corona-Rivera A, Corona-Rivera E. Ictiosis vulgar congénita en un paciente con trisomía 18. *Bol Med Hosp Infan Mex* 1995;52:591-595.
12. Akcakus M, Gunes T, Kurtoglu S, Ozturk A. Collodion baby associated with asymmetric crying facies: a case report. *Pediatr Dermatol* 2003;20:134-136.
13. Taieb A, Labrèze C. Collodion baby: what's new. *J Eur Acad Derm Venereol* 2002;16:436-437.
14. Sarici SU, Sahin M, Yurdakök M. Topical N-acetylcysteine treatment in neonatal ichthyosis. *Turk J Pediatr* 2003;45:245-247.